Aus der Medizinischen Universitätsklinik Bonn
Direktor: Prof. Dr. Martini

# Sippenforschung

## in der muskeldystrophischen Familie von Johann Wi.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung des Doktorgrades
der Hohen Medizinischen Fakultät der
Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Bonn

Vorgelegt am 13. Juni 1938

von
Franz Derix
aus
Kevelaer (Niederrh.)

1938

Druck von Butzon & Bercker GmbH., Kevelaer

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Bonn

Referent: *Prof. Dr. Martini*
Korreferent: *Prof. Dr. Pohlisch*

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinen lieben Eltern

Eine gesicherte und überzeugende Grundlage der menschlichen Erblehre brachten erst die Ergebnisse der experimentellen Genetik (Bauer-Fischer-Lenz), insbesondere die Resultate der Mutationsforschung (Timoféeff, Vogt, A. Muller). Sie lassen weitgehende Analogieschlüsse auf die menschlichen Verhältnisse zu, namentlich bezüglich der Gesetzmäßigkeit in der Vererbung krankhafter Eigenschaften, und es besteht nach den bisherigen Erfahrungen beim Menschen kein ernsthafter Grund für die Auffassung, daß sich der Mensch hinsichtlich der Entstehung und Vererbung krankhafter Anlagen anders verhalten sollte als niedrige Tiere und Pflanzen. Allein die Methodik, die die menschliche und experimentelle genetische Forschung zur Erkennung und Feststellung des einzelnen Erbganges einer krankhaften Anlage anwenden, unterscheidet sie von einander. Während der experimentellen Genetik das Experiment an Pflanzen mit großen Generationsfolgen (z. B. Drosophila) und willkürlich herbeigeführten Kreuzungen und Rückkreuzungen zur Verfügung steht, ist beim Menschen ein solches Vorgehen aus naturgemäßen Gründen nicht möglich. Einmal liegt es an der langen Dauer und den absolut kleinen Zahlen der Generationen in der menschlichen Familie; so z. B. ergibt die Drosophila in einem Jahre 20 Generationen, während die menschliche Mutter in einem Jahrhundert durchschnittlich drei Generationen hervorbringt und erst in 1000 Jahren 30 Generationen. Diese Tatsache erklärt es, warum es der experimentellen Genetik gelungen ist, bestimmte Eigenschaften bei Tieren und Pflanzen auszurotten, andere aber zu erhalten und einer bewußten Auslese zu unterziehen. Anders die menschliche Erbforschung. Sie ist angewiesen — abgesehen von der Zwillingsforschung (Verschuer, Luxemburger u. a.) — auf eine eingehende, auch die anscheinend

nebensächlichen Dinge erfassende Familienforschung. Indes hat die Familienforschung trotz der gewaltigen Sammelarbeit in drei Dezennien bisher nur Teilergebnisse erzielen können. Das beruht im wesentlichen auf den oben erwähnten Schwierigkeiten der Erbforschung innerhalb der menschlichen Population überhaupt. Ferner darauf, daß systematische schriftliche Aufzeichnungen über die körperlichen und geistigen Eigenschaften innerhalb der verschiedenen Generationen bisher fehlten oder, soweit sie vorhanden sind, auf mündliche Überlieferung zurückzuführen und aus diesem Grunde für die menschliche Erbforschung von beschränktem Wert sind. Auch die Kirchenbücher sind für die Ziele der menschlichen Erbforschung nicht immer verwertbar, da sie nur selten außer den Geburts- und Todesdaten etwas über die körperliche und geistige Verfassung enthalten. Für die Zwecke der menschlichen Erbforschung ist die zu bestimmter Zeit erfolgende Bestandsaufnahme der nur krankhaften Anlagen bestimmter Generationen nicht ausreichend, vielmehr bedarf es fortlaufender Aufzeichnungen für jede Generation vom frühesten Beginn an und zwar nicht allein hinsichtlich der negativen, sondern vor allem bezüglich der körperlichen und mehr noch der geistigen Eigenschaften. Das ist der einzige Weg, der die menschliche Erbforschung tatsächlich vorwärtsbringen und der menschlichen Erbpathologie eine zuverlässige Grundlage bieten kann (Patzig, Bauer-Fischer-Lenz).

Diesen Zielen dienen die von Lenz empfohlenen und jetzt von den zuständigen öffentlichen Stellen in Aussicht genommenen erbbiologischen Akten, die mit der Geburt beginnen und Aufzeichnungen über die körperlichen und geistigen Leistungen in der Schulzeit, im Arbeits- und Militärdienst enthalten sollen. Die Ergebnisse dieser Neuerung sind freilich erst in einigen Jahrzehnten zu übersehen und der menschlichen Erbforschung nutzbar zu machen. Vorerst ist es wichtig, daß nicht viele und in erster Linie nur kranke oder solche mit besonders günstigen Anlagen behaftete Familien untersucht werden, sondern es sollen wenige und solche mit möglichst vielen lebenden Mitgliedern und diese um so vollständiger einer allseitigen Untersuchung unterzogen werden. Dabei muß besondere Aufmerksamkeit den phänotypisch gesunden Mitgliedern gewidmet werden und bei ihnen nach unausgeprägten latenten Zeichen bestimmter Anlagen und Krankheiten gefahndet werden. Denn Erbkrankheiten, die von stabilen Genen verursacht sind und einem regelmäßigen dominanten Erbgang folgen, sind beim Men-

schen selten (Patzig). Die Erkennung und Festlegung eines solchen Leidens ist oft allein auf Grund des Studiums eines einzigen Stammbaumes in seiner Aszendenz möglich. Viel häufiger sind beim Menschen schwache Gene mit einem unregelmäßig dominanten oder noch häufiger rezessiven Erbgang anzutreffen. Diese weisen aber eine wechselnde Penetranz und Expressivität auf. Die Feststellung des Erbganges solcher Gene ist deshalb nur möglich durch das Studium nicht einer, sondern mehrerer Sippen unter besonderer Berücksichtigung der Geschwister der Merkmalsträger und der einheiratenden Familien, die durch das Hineintragen von 50 % der Erbmasse einen modifizierenden Einfluß auf die namengebende Familie erlangen können. Hierbei ist ein Vordringen in weit zurückliegende Generationen schon deshalb nicht möglich und zur Aufdeckung von rezessiven Erbanlagen von geringerem Wert, weil einmal die darüber vorliegenden Unterlagen dürftig und zum größten Teil ungenau sind, und zum andern, weil ein Mensch mit seinen älteren Vorfahren einen geringeren Teil seiner Erbmasse gemeinsam hat als mit seinen Geschwistern und deren Kindern. Deshalb ergibt die Untersuchung einer Sippe in horizontaler Richtung viel sicherere Ergebnisse für die Familienforschung als die in vertikaler. Zur Erkennung der rezessiven Erbleiden gehört auch die planmäßige Erfassung aller Inzuchtgebiete. Die Häufigkeit von Verwandtenehen wird von Weitz mit 3% angegeben, von Lenz und Verschuer dagegen nur mit 1 %. Dieser Prozentsatz dürfte dabei nach meiner Beobachtung für verschiedene Gaue des Deutschen Reiches, insbesondere auch für Westdeutschland, noch höher ausfallen.

Eines der strittigsten Probleme der menschlichen Erbpathologie ist der Erbgang der progressiven Muskeldystrophie. Hier gehen die Ansichten der Autoren weit auseinander. Das ist mannigfach bedingt. Zum Teil liegt es an der relativen Seltenheit des Leidens, zum überwiegenden Teil aber an der oben beschriebenen Unzulänglichkeit der Erbforschung in der menschlichen Familie. Das genaue Studium des Schrifttums darüber (Weitz, Erb, Minkowsky, Diehl-Hansen-v. Ubisch) läßt jedoch erkennen, daß die progressive Muskeldystrophie keinem einheitlichen Erbgang folgt. So wurde von Weitz ein dominanter, von Minkowsky und Siedler ein rezessiver, von Dittrich, Kostakow, Grünberg, Vallentin und Mestern ein geschlechtsgebundener Erbgang sichergestellt. Wie oft eine und welche der bekannten klinischen Unterformen der progressiven Muskeldystrophie jedem einzelnen Erbgang folgt, ist noch unbekannt, wäre aber

mit Rücksicht auf die Erfordernisse der Eugenik und praktischen Rassenhygiene äußerst wichtig. Dazu bedarf es aber vorerst eingehender erbpathologischer Sammlungen mit möglichst persönlich erhobenen Befunden. Von diesen sollten nur die Gesicherten zur Veröffentlichung gelangen. Um allgemein verwertbar zu sein und eine Fortführung von anderer Seite zu ermöglichen, müssen sie neben der bildhaften Darstellung der Sippe noch ein genaues Namensverzeichnis nebst Untersuchungsergebnissen enthalten. Mir fiel die Aufgabe zu, die von Kostakow mehr vom klinisch-therapeutischen Standpunkt im Jahre 1934 veröffentlichte Sippe unter Berücksichtigung der Erfordernisse der Eugenik und praktischen Rassenhygiene einer eingehenden Untersuchung zu unterziehen, wobei ich jetzt nicht allein die Merkmalsträger und ihre Ahnen, sondern alle Seitenlinien und ihre Vorfahren in den Kreis der Nachforschungen einbezogen habe; und nicht allein bezüglich der progressiven Muskeldystrophie, sondern auch hinsichtlich anderer krankhaften Anlagen und Leiden.[1])

Methodik: Die Hauptstammtafel mit den beiden Nebentafeln umfaßt 230 Namen — wohnhaft vornehmlich im Gebiet des Mittelrheins — darunter 117 Frauen und 113 Männer; davon wurden 14 (Merkmalsträger) stationär oder ambulant untersucht, 95 (in der Abbildung mit Punkt im Kreis versehen) zum großen Teil in der Klinik oder in der Wohnung oder durch Vermittlung von Fachärzten erfaßt; die übrigen 120 (in der Abbildung ohne besonderes Zeichen) wurden durch Unterlagen der behandelnden Ärzte bzw. durch Angaben von Verwandten eruiert. Die Angaben der Verwandten wurden durch Vergleiche und Ausfragen von Zeitgenossen, soweit wie irgendwie ging, objektiviert. Dadurch konnten für die Hälfte noch brauchbare Unterlagen gewonnen werden, während für die andere Hälfte nichts Zuverlässiges in Erfahrung gebracht werden konnte; sie sind im Verzeichnis entsprechend verwertet worden. Mein Dank gilt an dieser Stelle den behandelnden Ärzten im Gebiet von Mittelrhein und Westerwald sowie der Universitäts-Nervenklinik Bonn für die Überlassung von einigen ambulanten Befunden. Es wurden grundsätzlich folgende Untersuchungen angestellt: Vollständiger neurologischer Status, WaR im Blute und da, wo Verdacht auf Neurolues bestand, auch komplette serologische Liquoruntersuchung.

---

[1]) Diese Untersuchungen waren nur möglich durch die dankenswerte Unterstützung der deutschen Forschungsgemeinschaft.

Intern: Thorax-Rö., Blutstatus, Urin. Bei den Merkmalsträgern wurden außerdem noch der Augenhintergrund untersucht und die elektrische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven geprüft. Wir wollen hier ganz allgemein feststellen, daß neurologisch und serologisch keine Lues gefunden werden konnte. Ebensowenig fanden wir Veränderungen bei den phänotypisch gesunden Geschwistern im Sinne des Typ von Diehl-Hansen-v. Ubisch. Den Untersuchungen stellten sich erhebliche Schwierigkeiten entgegen, die in erster Linie mit unbegründeter Furcht und falscher Auslegung des Gesetzes zur Verhütung des erbkranken Nachwuchses zusammenhingen oder in Zurückhaltung und Scheu, über die ungünstige Anlage in der Familie zu sprechen. Ganz besonders erschwerend wirkte aber die in den meisten Menschen tief wurzelnde Neigung, geistige und körperliche Anomalien ihrer Familie mit äußeren und mit der Krankheit in keinem Zusammenhang stehenden Momenten zu erklären.

Bei Betrachtung der Sippentafel läßt sich erkennen, daß eine einfache Dominanz nicht in Frage kommt, denn an keiner Stelle findet sich das Auftreten der Krankheit bei Kindern, deren Eltern Merkmalsträger waren. Desgleichen kommt hier eine einfache Rezessivität nicht in Betracht, da es bei der Seltenheit der hier vorliegenden pathologischen Anlage sehr unwahrscheinlich ist, daß 14mal eine in bezug auf Anlage zur progressiven Muskeldystrophie heterocygote Frau einen ebenfalls heterocygoten Mann geheiratet haben soll. Erkrankt sind im ganzen 14 (1 noch in der Entwicklung begriffen), alles Männer und keine einzige Frau. Die Probanden sind aus elf Ehen gesunder Eltern hervorgegangen; die Frauen gehören alle der gleichen Sippe an, die Männer sind mit ihnen nicht verwandt. Die Kinder der gesund gebliebenen männlichen Nachkommen sind gleichfalls gesund. Damit haben wir den Prototyp eines geschlechtsgebundenen Erbganges vor uns, wobei die Frauen, selbst phänotypisch gesund, aber genotypisch krank, vielfach als Konduktorinnen fungieren und die krankhafte Erbanlage auf die Kinder übertragen haben. Ein solcher geschlechtsgebundener rezessiver Erbgang ist u. a. von Grünberg, Dittrich, Vallentin und Mestern sicher beobachtet worden, und er verdient m. E. viel größere Aufmerksamkeit als das bisher der Fall gewesen ist.

Über das Zahlenverhältnis der erkrankten Männer und über die Rolle der Frau in unserer Sippe als Konduktorin gibt die Tabelle 1 Aufschluß.

Tabelle 1.

| Generation | Männer: Zahl im ganzen | Männer: gesund | Männer: krank | Frauen: Gesamtzahl | Frauen: davon als Konduktorinnen erwiesen | Bemerkungen |
|---|---|---|---|---|---|---|
| I | 2 | 1 | 1 | 6 | 5 | 1 Frau hat nur 1 Mädchen, keinen Jungen |
| II | 16 | 8 | 8 | 22 | 5 | 10 sind unverheiratet, 3 verheiratet ohne Kinder, 3 verheiratet, haben nur Mädchen |
| III | 11 | 5 | 6 | 11 | — | Alle noch unverheiratet |

Die Einteilung nach dem Erkrankungstyp zeigte eine auffallende Homologie in den einzelnen Generationen; sie war besonders ausgesprochen in der 2. Generation, und zwar nicht nur zwischen den Geschwistern, sondern auch unter allen Deszendenten der gleichen Generation. Hier war die Homologie mit Homochronie verbunden (s. Abb. 1). Daß wir unter den nicht diesem Stammbaum angehörenden Geschwistern Homologie und Homochronie vermißt haben, sei angeführt gegen die Aufstellung einer obligaten Homologie und Homochronie. Man erkennt ferner ein deutliches Herunterrücken des Erkrankungsalters beim Vergleiche der 2. und 3. Generation: das Erkrankungsalter der 2. Generation rückt von 10,1 auf eine Mittelzahl von 2,5 in der 3. Generation. Nur eine exakte Feststellung des Krankheitsbeginnes — wie in unserem Fall — erlaubt Schlüsse auf das Auftreten von Anteposition in der Deszendenz zu ziehen. Allein von einem gesetzmäßigen Auftreten von Anteposition und damit eng verknüpft (Bing) Progression des Leidens in der Deszendenz konnten wir uns bei unseren Fällen nicht überzeugen. Wir pflichten hier Weitz bei, indem wir die Erscheinungen der Homologie, Homochronie und der Anteposition auf vererbbare Modifikationsfaktoren, die den Grundfaktor beeinflussen, zurückführen möchten. Ebensowenig können wir für unsere Fälle die Auffassung, daß es reine Formen von Dystrophie nicht gebe, teilen. Denn neurale, spinale Atrophie oder gar myasthenische waren nirgendwo in dem Hauptstammbaum anzutreffen. Darauf hinzuweisen scheint uns mit Rücksicht auf das neuerdings auftretende Bestreben, die primären Atrophien mit den spinalen unter dem Begriff der Heredodegenerationen (Erb, Curtius) zusammenzufassen, wichtig zu sein.

Von anderen nicht vererbbaren Erkrankungen, die in der Hauptstammtafel vorkommen, wären die Erkrankungen der oberen Luftwege zu nennen. Hierbei fällt auf, daß nicht nur die Merkmalsträger,

sondern auch die phänotypisch gesunden Geschwister eine besondere Anfälligkeit gegenüber Bronchitiden, Bronchiektasien und Anginen aufweisen, eine Tatsache, die bereits anderen Autoren (Erb, Minkowsky) aufgefallen ist. Hier liegt es nahe, diese Erscheinung mit einer Funktionsbeeinträchtigung der Respirationsmuskulatur bei den Dystrophikern in Zusammenhang zu bringen. Ob allerdings die Häufigkeit eine überdurchschnittliche ist, kann vorerst noch nicht entschieden werden; dazu bedarf es der vergleichenden Untersuchung eines mit Dystrophie nicht belasteten Menschengutes.

Betrachten wir nunmehr unsere Sippe bezüglich der Erbprognose ihrer Mitglieder unter besonderer Berücksichtigung der daraus resultierenden Schlüsse für die praktische Rassenhygiene, so ergibt sich für die Kranken und Gesunden im einzelnen folgendes:

1. Die Töchter der Kranken und die weiblichen Geschwister des Merkmalsträger sind zwar phänotypisch gesund, aber genotypisch heterocygot, weil sie selbst aus spalterbigen Cygoten hervorgegangen sind. Sie bergen als Heterocygote die krankhafte Anlage in rezessivem Zustand, woraus jedesmal bei Paarung mit dem entsprechenden Allel manifest Kranke und zwar — im Gegensatz zur Dominanz — reinerbige Cygote entstehen werden.

Es bedeutet deshalb für die phänotypisch Gesunden solcher Familien keine beruhigende Sicherheit, daß sie auch genotypisch gesund seien. Im Gegenteil, sie sind — wie aus der Tafel hervorgeht — die eigentlichen Überträger der krankhaften Anlage in den Familien: von 25 Frauen der 1. und 2. Generation der Hauptstammtafel haben 16 geheiratet und davon sind 10 (Nr. 15, 16, 33, 39, 82, 102, 136, 143, 196, 219) als Konduktorinnen festgestellt! Diese Zahl würde wahrscheinlich noch größer ausfallen, als aus der Tabelle hervorgeht, wenn man bedenkt, daß drei von den verheirateten Frauen keine Kinder und zwei nur Mädchen haben. Die Größe der Krankheitsproportionen der Nachkommenschaft solcher Heterocygoten ist — gemäß den Vererbungsgesetzen für rezessive Anlagen — unter anderem abhängig von der Art der stattgehabten Kreuzungen. Bei Kreuzung mit phäno- und genotypisch gesunden Männern wird die Hälfte der Söhne — bei uns zwischen 50—100 % — homocygot krank, daneben die Hälfte der Töchter heterocygot sein. Nächst schwerer Fall würde sich bei Kreuzung einer Heterocygoten mit einem homocygot Kranken ergeben, da ja die Hälfte der Söhne und Töchter homocygot, die andere Hälfte der Töchter aber heterocygot sein werden. So stellen die heterocygoten Töchter solcher Familien die eigentlichen Streuer der krankhaften Anlagen in den weiten

Kreisen der Bevölkerung und verdienen daher u. E. die größte Aufmerksamkeit in eugenischer Beziehung. Zwar sind wir in der Lage, auf Grund des Gesetzes zur Verhütung des erbkranken Nachwuchses, durch die Unfruchtbarmachung der Merkmalsträger solcher Sippen wenigstens die weitere Verbreitung der von ihnen ausgehenden Erbschäden zu verhindern. Das ist aber leider bei rezessiven Leiden mit Frühbeginn aus Gründen, die weiter unten näher besprochen werden, nur ein Teilergebnis. Ein voller Erfolg in der Ausmerzung krankhafter rezessiver Anlagen kann indessen nur auf dem Wege der Unfruchtbarmachung der heterocygoten Töchter solcher Sippen erreicht werden. Leider fehlen uns hierbei die sicheren Unterlagen für die Trennung der Heterocygoten in solchen Sippen von jenen aus der einzigen Kreuzungsart — heterocygote Frau, gesunder Mann — hervorgehenden, auch genotypisch gesunden Töchtern, die bei einer gesetzlichen Novelle im obigen Sinne ein wirkliches rassenhygienisches Opfer darstellen würden. Aus diesem Grunde wohl hat sie auch der Gesetzgeber vorläufig aus dem Gesetz herausgenommen. Stigmata, die uns das latente Vorhandensein von solchen krankhaften rezessiven Anlagen verraten, wären deshalb äußerst wichtig, und es muß daher als eine der Hauptaufgaben der Familienforschung angesehen werden, diese für die verschiedenen rezessiven Anlagen herauszufinden. Solange das aber nicht der Fall ist, muß durch andere, außerhalb des Gesetzes liegende rassenhygienische Vorkehrungen — etwa im Rahmen einer obligatorischen fachärztlichen Eheberatung — verhindert werden, daß durch ungünstige Kreuzungen solcher eine weitere Streuung der krankhaften Anlage erfolgt (s. darüber auch bei Gütt, Rüdin, Ruttke). Vor allem muß eine Heterocygote auf eine Ehe mit phäno- und genotypisch gesundem Mann verzichten.

2. Die Kranken selbst. Theoretisch wäre zu erwarten, daß die Kinder von ihnen entweder die Krankheit oder die Anlage oder beides erben würden. Denn selbst bei Kreuzung mit einer homocygot gesunden Frau — der mildeste Fall in bezug auf Entstehen von Krankheit bei den Kindern — ist zwar keine flagrante Krankheit zu erwarten, aber alle Töchter werden heterocygot sein.

In praxi aber sind die Rezessiv-Kranken durch Art, Schwere und frühen Beginn der Erkrankung in ihrem Fortpflanzungsvermögen so sehr geschädigt (s. auch bei Kostakow), daß sie in den seltensten Fällen Anwartschaft auf Nachkommenschaft haben dürfen. Das ist insbesondere bei den infantilen Formen Duchené, Dejerine — wie in unserer Sippe — der Muskeldystrophie der Fall, bei wel-

chen die Erkrankung im ersten Dezennium auftritt und mit Beteiligung der Beckengürtelmuskulatur einhergeht. Bei solchen Formen finden sich oft Störungen der Keimdrüsenfunktion. Berücksichtigt man noch die frühzeitige körperliche und noch mehr die seelische Beeinträchtigung, so erscheint es erklärlich, daß die größte Zahl der infantilen Dystrophiker an der Erzeugung von Nachkommenschaft naturgemäß gehindert ist. Bei 13 unserer Dystrophiker im Alter von zwei bis 74 Jahren hat die Erkrankung vor dem 13. Lebensjahr und nur bei zwei mit 17 Jahren begonnen. Von allen befinden sich neun im fortpflanzungsfähigen Alter, nur einer (Nr. 140) hat — neun Jahre nach Ausbruch der Erkrankung — geheiratet, hat jedoch keine Kinder. Bei acht fanden sich Zeichen eines verschieden starken Hypogenitalismus mit funktioneller Beeinträchtigung. Es kann andererseits nicht geleugnet werden, daß es sog. isolierte Fälle von Muskeldystrophie vom humeroscapularen Typ gibt, von denen bekannt ist, daß die Erkrankung erst nach Erlangung des fortpflanzungsfähigen Alters auftreten kann und somit die Möglichkeit der Nachkommenschaft bei ihnen gegeben ist. Daß dies oft der Fall wäre, ist nicht bewiesen. Vom Standpunkt der praktischen Rassenhygiene wäre m. E. zu unterscheiden zwischen Trägern früh einsetzender, infantiler Formen der Muskeldystrophie von jenen, mit Beginn der Erkrankung erst nach Erreichung des generationsfähigen Alters. Ein radikales und generelles Vorgehen hier würde dem tieferen Sinn des Gesetzes widersprechen.

3. Die gesunden männlichen Geschwister solcher Familien sind auch genotypisch gesund. Sie stellen vom eugenischen Standpunkt — soweit sie erbbiologisch völlig gesunde Frauen heiraten — keine Gefährdung der Nachkommenschaft dar (s. auch bei Verschuer). Diese Männer sind die einzigen Mitglieder solcher Sippen, welche unbeschränkt — weil sie genotypisch gesund — zur Fortpflanzung gelangen dürfen, immer nur unter der Voraussetzung der Paarung mit phäno- und genotypisch gesunden Frauen.

## Zusammenfassung.

1. Es wird auf die Bedeutung der eingehenden Familienforschung für die menschliche Erbpathologie hingewiesen.

2. Die menschliche Erbpathologie kann nur gefördert werden durch die Erhärtung der klinisch-genetischen Befunde intra vitam durch genaue anatomische Untersuchungsbefunde post mortem. Da-

her erachtet der Verfasser — in Übereinstimmung mit anderen Autoren — die gesetzliche Verankerung der Eröffnung eines jeden für unerläßlich.

3. Es wird die Stammtafel nebst zwei Nebentafeln und ein Verzeichnis mit 230 Namen einer muskeldystrophischen Sippe veröffentlicht, in welcher die Muskeldystrophie einem ausgesprochenen, geschlechtsgebundenen rezessiven Erbgang folgt. Erkrankt sind in drei Generationen 15, davon alle Männer. Die Kranken stehen im Alter von zwei bis 74 Jahren, die Erkrankung hat bei 13 vor dem 13. Lebensjahr und bei zwei mit 17 Jahren begonnen. 16 von 25 Frauen der Hauptstammtafel haben geheiratet, davon sind zehn als Konduktorinnen festgestellt.

4. Die phänotypisch gesunden — aber heterocygoten — Frauen in dieser Sippe sind die Hauptquelle der Verbreitung der krankhaften Anlage. Vom Standpunkt der praktischen Rassenhygiene ist nur durch die Unfruchtbarmachung der spalterbigen Cygoten solcher Sippen ein Erfolg in der Ausmerzung krankhafter rezessiver Anlagen zu erreichen.

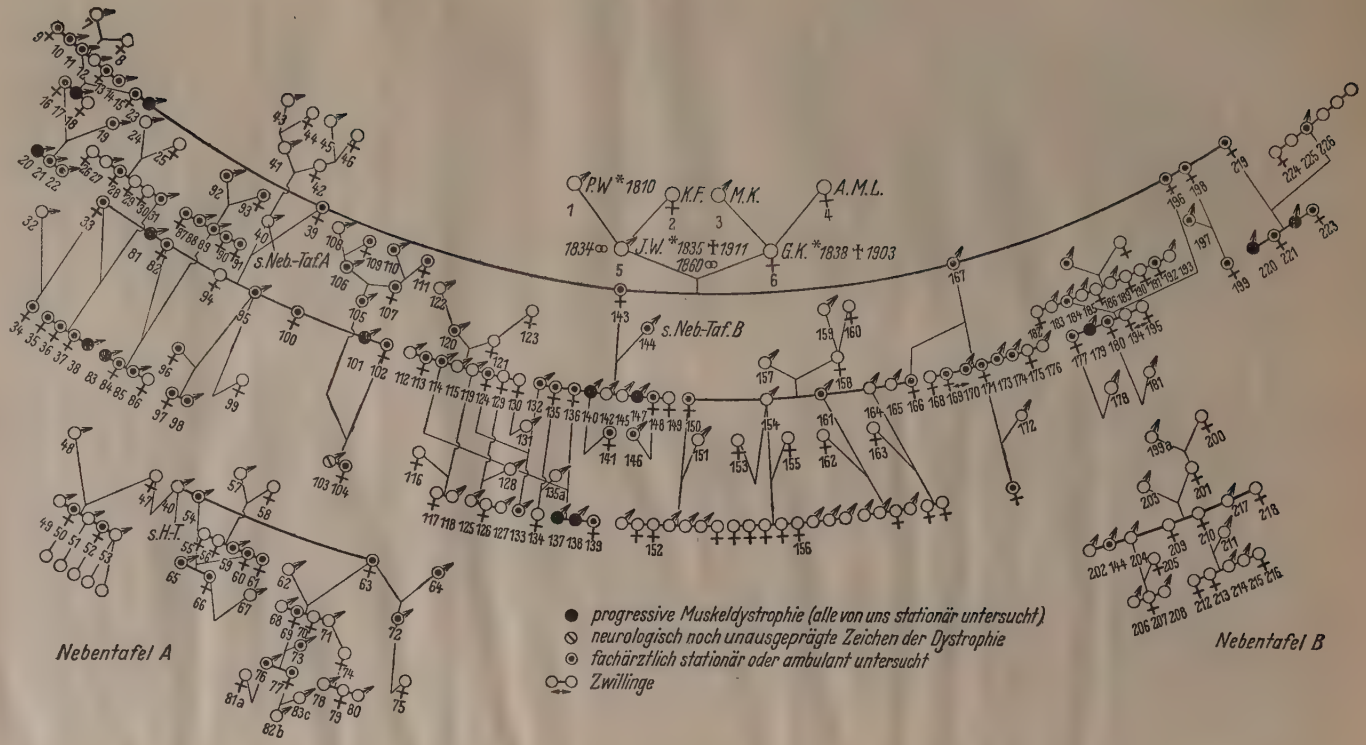
Die manifest kranken Männer sind meist durch Art, Schwere und Frühbeginn der infantilen Form der Dystrophie am Heiraten oder an Nachkommenschaft gehindert. Sie stellen in eugenischer Beziehung daher geringere Gefahr dar als ihre phänotypisch gesunden, aber heterocygoten weiblichen Geschwister. Verfasser hält es für die Zwecke der Eugenik für notwendig, zu unterscheiden zwischen früh beginnenden infantilen, und den erst nach Erlangung des generationsfähigen Alters auftretenden Formen der Muskeldystrophie.

Die gesunden männlichen Geschwister solcher Familien stellen keine Gefährdung — weil auch genotypisch gesund — der Nachkommenschaft dar, und sie sind die einzigen Mitglieder, die sich unbeschränkt fortpflanzen können unter der Voraussetzung der Paarung mit nur phäno- und genotypisch gesunden Frauen.

---

Herrn Professor Dr. Martini bin ich für die Anregung zu dieser Arbeit und für die Übernahme des Referates zu besonderem Dank verpflichtet.

Ferner verdanke ich Herrn Dr. Kostakow die Überlassung des Materials und freundliche Beratung bei der Fertigstellung der Abhandlung.


P.W. * 1810
K.F.
M.K.
A.M.L.
1834 ∞
J.W. * 1835 † 1911
1860 ∞
G.K. * 1838 † 1903
s. Neb-Taf. A
s. Neb-Taf. B
s. H.-T.
Nebentafel A
Nebentafel B
progressive Muskeldystrophie (alle von uns stationär untersucht)
neurologisch noch unausgeprägte Zeichen der Dystrophie
fachärztlich stationär oder ambulant untersucht
Zwillinge

## Verzeichnis

der Mitglieder der Sippentafel Johann Wi. aus H., geordnet nach den fortlaufenden Nummern der abgebildeten Sippentafel.

1. W., P., geb. 1810, gest. 1888 in Stein bei Eitorf. Sei nach den übereinstimmenden Angaben der Verwandten in der Deszendenz zeitlebens nie ernstlich krank gewesen. Von Muskelschwund bei ihm ist nichts bekannt. Todesursache?

2. W., K., geb. F., geb. 1812 in Hove, gest. 1880 daselbst. Nach Angaben ihrer Umgebung sei sie erst in fortgeschrittenem Alter an Bronchialkatarrh krank gewesen. Sicher keine Dystrophikerin.

3. K., M., geb. 1811 in Hove, gest. 1880 an einem Lungenleiden. Seine drei Geschwister sollen gesund gewesen sein.

4. K., A.-M., geb. L., geb. 1814 in Eitorf, gest. 1860. Sei klein, untersetzt, dick und sehr aufgeregt gewesen, „konnte sich mit den anderen nicht schicken". Zuletzt Bauch- und Fußwassersucht, an deren Folgen sie gestorben sei.

5. W., J., geb. 1835 in Eitorf, gest. 1911 an Hirnschlag. Körperlich rüstig ohne Funktionsstörungen der Muskulatur, sei mit seiner Ehefrau (6) bis ins hohe Alter in der Landwirtschaft tätig gewesen.

6. W., G., geb. K., geb. 9. 8. 1838 in Hombach, gest. 1903. War seit ihrem 30. Lebensjahr herzkrank. Eine nachweisbare Muskelerkrankung bei ihr oder eine Verwandtschaft mit 5 war nicht zu ergründen.

7. H., W., gest. mit 66 Jahren an Kehlkopftuberkulose. Von Muskelschwund nichts bekannt.

8. H., Sch., gest. mit 67 Jahren an allgemeiner Wassersucht bei Herzleiden.

9. H., L., gest. mit 37 Jahren an Lungentuberkulose in Lungenheilstätte.

10. H., P., gest. mit 40 Jahren an Lungentuberkulose.

11. H., G., geb. 26. 7. 1863. Angeblich nie krank gewesen. Vor fünf Jahren Mundbodenphlegmone. Derzeitiger Befund: Senile Arteriosklerose, Myodegeneratio cordis.

12. H., R., gest. mit 35 Jahren an Lungentuberkulose.

13. H., K., gest. mit 27 Jahren an Lungentuberkulose.

14. H., W., geb. 1871, lebt in Berg.-Gladbach. Außer Zeichen einer Arteriosklerose sonst gesund.

15. H., W., geb. W., geb. 1867, gest. Februar 1916 in Hove bei Eitorf. Von 1900—1913 zweimal Hirnschlag mit rechtsseitiger Hemi-

plegie. Behandelnder Arzt: Dr. Mühl. Todesursache: Hirnschlag bei Arteriosklerose.

16. H., M., geb. H., geb. 1905 in Hove. Als Kind Rachitis, war sehr nervös; im Schlaf Zähneknirschen mit epileptiformen Krämpfen. Lebt in Unfrieden mit ihrem Vater, läßt sich und ihre Kinder ungern untersuchen. Wir konnten sie jedoch bei Gartenarbeit beobachten und fanden sie in funktioneller Beziehung einwandfrei.

17. H., W., geb. 1906 in Hove, wohnhaft daselbst. Buchbinder. Dystrophiker. Beginn der Erkrankung mit 17 Jahren mit Schwäche beim Heben, insbesondere über die Horizontale; erst 1930 auch Müdigkeit beim längeren Gehen und Schwierigkeit beim Treppensteigen. In seinem Beruf noch leidlich leistungsfähig. Seit 1932 zweimal von uns untersucht. Steht in weiterer Beobachtung der Klinik.

Neurologischer Befund (1932): Atrophie und Funktionsschwäche der Schultergürtel-, Brust- und langen Rückenstreckmuskulatur. Oberflächen- wie Tiefensensibilität ungestört. EaR fehlt. Diagnose: Juveniler scapulohumeraler Typ der progressiven Muskeldystrophie. Bronchitis chronica.

18. H., W., geb. 1904, gest. 1911 an Diphtherie. Mit ein Jahr Rachitis. Im übrigen jedoch keine sicheren Zeichen einer Muskeldystrophie.

19. H., K., geb. 17. 1. 1897 in Hove. Seit 1929 mit 16 verheiratet. Eisenbahnschaffner. Sein Vater (geb. 1863, gest. 1933) ist an Lungentuberkulose gestorben, seine Mutter (geb. 1865, gest. 1917) an den Folgen eines Herzfehlers; beide boten keine Zeichen von Muskelschwund. Er selbst sei nie krank gewesen. War bis zum Schluß im Weltkrieg und wurde durch einen Granatsplitter an der Schulter verletzt. Psychisch sehr labil, jähzornig. Neurologisch o. B.

20. H., K., Kind von 19, geb. 1930 in Hove, lernte erst mit zwei Jahren laufen. Bereits mit vier Jahren konnte er sich beim Fallen nur mühsam vom Boden aufrichten. Treppensteigen war nur unter Benutzung der Arme möglich.

Befund (1933 und 1936): Atrophie und Funktionsschwäche der Beckengürtelmuskulatur, Pseudohypertrophie der Waden. Diagnose: Progressive Muskeldystrophie mit vorwiegender Beteiligung der Beckengürtel-, Oberschenkel- und Wadenmuskulatur. Steht in Beobachtung der Klinik.

21. H., G., geb. 1932 in Hove. Mit zwei Jahren Scharlach; zur Zeit gesund. Zeichen einer Muskeldystrophie fehlen bisher.

22. H., E., geb. 1934, starb mit sieben Wochen unter den Zeichen einer spasmophilen Diathese (Laryngospasmus?). Als Kind sehr schwächlich, litt an Zahnkrämpfen.

23. W., M., geb. 1860 in Hove, gest. 1934 daselbst. Der älteste Muskeldystrophiker der Sippe. Beginn des Leidens mit 17 Jahren, konnte nicht mehr heben, und seit dem 35. Lebensjahr war auch das Treppensteigen erschwert. Pfeifen und Schlucken bis zuletzt ungestört. War bis 1910 Fabrikarbeiter, später Bildereinrahmer. Von uns zweimal untersucht, zuerst 1933, zuletzt drei Wochen vor dem Tode.

Diagnose: Progressive Muskeldystrophie von juvenil-scapulohumeralem Typ. Zuletzt Übergreifen auf die Respirationsmuskulatur. Tod an Bronchopneumonie. Behandelnder Arzt: Dr. P.

24. B., M., geb. 1840, gest. Juni 1923 in Herzenbach an Altersschwäche. Sei zeitlebens gesund gewesen.

25. B., K., geb. St., geb. 1842 in Sterzenbach, gest. Mai 1911 an Herzschlag. Mit 25 Jahren Lungenentzündung, vorher nie krank gewesen.

26. B., E., gest. mit 60 Jahren an Hirnschlag. Nach Angaben ihres behandelnden Arztes litt sie an Hochdruckkrankheit.

27. B., A., geb. 1876 in Hove, Schreinermeister. Als Kind oft an Halsentzündungen krank gewesen. Klagt jetzt über Schwindelgefühl, Kopfschmerzen und Gedächtnisschwäche. Befund: Arteriosklerose, Emphysem-Bronchitis.

28. B., K., geb. 13. 11. 1877 in Alzenbach. Verheiratet mit gesundem Mann, hat sieben Kinder, alle gesund. Ein Mädchen starb mit drei Jahren an Wasserpocken bzw. daran anschließender Lungenentzündung. Seit vier Jahren hat sie ein Steifigkeitsgefühl in den Beinen und Kribbeln in den Händen. 1934 Schlaganfall mit Lähmung der rechten Seite; seitdem Zunahme der Gehstörungen. 1935 Aufnahme in die Medizinische Klinik Bonn.

Neurologischer Befund: Hyperreflexie mit positivem Babinski beiderseits, Fußkloni, Ausfall der Bauchdeckenreflexe links, Sensibilitätsstörungen, spastisch-ataktischer Gang. Diagnose: Multiple Sklerose.

29. B., A., geb. 19. 10. 1878 in Alzenbach. Scharlach und Diphtherie durchgemacht. Sonst bis 1930 nie krank gewesen. Seit einigen Jahren Atembeschwerden beim Treppensteigen und körperlichen Anstrengungen. Befund: Myodegeneratio cordis, Stauungsbronchitis, periphere Arteriosklerose.

30. B., G., geb. 18. 5. 1880. Als Kind Diphtherie, später akuten

Gelenkrheumatismus. Seit 1920 Fußödeme, Herzbeschwerden beim Heben und Treppensteigen.

Befund von 1936: Mitralvitium in Dekompensation. Varicen an den Unterschenkeln.

31. B., S., geb. 10. 2. 1885 in Sterzenbach. Gärtner, früher Fabrikarbeiter. Als 20jähriger Gelenkrheumatismus und seit 1920 Spondylitis tuberculosa der Lendenwirbelsäule mit Gibbus. Befund von 1936: obiges, dazu noch Myodegeneratio cordis. Psychisch: mißtrauisch, jähzornig. Behandelnder Arzt: Dr. M.

32. H. M., geb. 1892, gefallen 1917 im Weltkrieg. War seit 1913 mit 33 verheiratet. Von seiner Frau erfuhren wir, daß er gesund gewesen sei, vor allem ein passionierter Wanderer und Bergsteiger.

33. H., G., geb. H., geb. 30. 7. 1895 in Hüchel bei Uckerath. Verheiratet in erster Ehe mit 32, in zweiter Ehe mit 31. Mit 19 Monaten laufen gelernt. Mit zwei Jahren Masern. 1920 Furunkulose, lag im Krankenhaus Eitorf, wo Dr. M. erstmalig Diabetes mellitus feststellte. Von ihrer ersten Ehe vier Geburten, davon drei Fehlgeburten im 2.—5. Monat. Sie selbst ist ein pyknischer Typ. Intern und neurologisch ohne krankhaften Befund, insbesondere kein Anhalt für Lues.

34. H., Ch., geb. 9. 8. 1914 in Sibichterath. Einziges überlebendes Kind aus erster Ehe 32 und 33. Mit 14 Monaten laufen gelernt. Masern und Keuchhusten durchgemacht. Beginn der Periode mit 13 Jahren. Sie ist als Fabrikarbeiterin in einer Spinnerei (Herzenbach) tätig. Intern und neurologisch o. B.

35. B., E., geb. 8. 9. 1922 in Herzenbach. Mit 14 Monaten laufen gelernt. Keine Kinderkrankheiten. Gesund. Behandelnder Arzt: Dr. M. Steht in unserer Beobachtung.

36. B., G., geb. 17. 4. 1924 in Herzenbach. Rechtzeitig laufen gelernt. Mit neun Jahren Pleuritis exsudativa sinistra mit häufigen Rezidiven.

Befund: Ängstliches Kind. Gesund. Behandelnder Arzt: Dr. M. Steht in unserer Beobachtung.

37. B., M., geb. 20. 1. 1928 in Sterzenbach. Mit zwölf Monaten laufen gelernt. Sie machte mit zwei Jahren Masern und anschließend Keuchhusten durch. Intern und neurologisch o. B. Steht in unserer Beobachtung.

38. B., R., geb. 14. 4. 1929 in Sterzenbach. Schüler. Lernte mit 13 Monaten laufen. Er konnte sich jedoch schon mit zwei Monaten nicht mehr vom Boden ohne Unterstützung der Arme erheben. Seine Altersgenossen waren ihm im Laufen und Klettern weit voraus.

Befund von 1934: Atrophie und Funktionsschwäche der Erectores trunci (Froschbauch), des Iliopsoas, der Adduktoren der Oberschenkel und des Quadriceps. Leichter Grad von Scapulae alatae. Diagnose: Progressive Muskeldystrophie mit vorwiegender Beteiligung der Oberschenkel-, Becken- und Rückenmuskulatur.

39. H., G., geb. W., geb. 1875, gest. 1915 an Puerperalsepsis im Wochenbett in Hennef. Nach Angaben ihrer Kinder, die ärztlicherseits bestätigt wurden, sei sie eine gesunde Frau gewesen. Von Muskelschwund nichts bekannt.

40. H., H., geb. 1870, gest. 1922 an Ösophaguscarcinom in Hennef. War verheiratet in erster Ehe mit 39. Als 18jähriger Gesichtsrose. Im übrigen war er ein hochgradiger Potator.

41. H., M., gest. mit 62 Jahren an Herzleiden mit Wassersucht.

42. H., E., geb. K., in Hüchel bei Uckerath, verheiratet mit 41. Gest. mit 40 Jahren im Wochenbett. Anamnestisch sind zwei Blutstürze (Tuberkulose?) zu eruieren.

43. H. sen., mit 75 Jahren an Altersschwäche gestorben.

44. Frau von 43, mit 70 Jahren an Altersschwäche gestorben.

45. Vater von 42. Mit 70 Jahren an Magencarcinom gestorben.

46. Mutter von 42. Mit 73 Jahren an Altersschwäche gestorben.

47. H., E., geb. J., geb. 1872, verheiratet in erster Ehe mit 48, in zweiter Ehe mit 40. Von der zweiten Ehe hatte sie eine Fehlgeburt im 5. Monat. Sie selbst war herzleidend und ist nach Angaben ihrer Kinder aus der ersten Ehe im Anschluß an die Fehlgeburt im Alter von 40 Jahren gestorben. Von Muskelschwund ist nichts bekannt.

48 Sch., J., gest. mit 36 Jahren an Lungenentzündung. Verheiratet mit 47, davon fünf Kinder. Siehe unten.

49. Sch., J., geb. 1891, gefallen 1917 im Weltkrieg. War gesund.

50. Sch., A., 42 Jahre alt, hat ein gesundes Kind. Sie selbst hat sicher keine Muskelerkrankung.

51. Sch., J., 44 Jahre alt, wohnhaft in Hennef, gesund. Verheiratet und hat ein gesundes Kind.

52. Sch., K., gesund, verheiratet, hat ein gesundes Kind.

53. Sch., Th., Hennef. Verheiratet, hat zwei gesunde Kinder.

54. H., J., geb. 25. 3. 1877 in Hüchel, wohnhaft Geistingen bei Hennef. Zimmermann. Seit zehn Jahren Magenbeschwerden, sonst gesund gewesen. Zeitlebens Potator.

Befund: Gastritis atrophicans alcoholica. Verziehung der linken Pupille auf traumatischer Basis.

55. H., H., gest. mit 62 Jahren an Lungentuberkulose. Seit ihrem 25. Lebensjahr Spondylitis tuberculosa mit Gibbus.

56. H., G., 63 Jahre alt. Klagt über Schwindelgefühl, Kopfschmerzen und Gedächtnisschwäche. Früher immer gesund gewesen.

Befund: Arteriosklerose.

57. H., P., gest. mit 42 Jahren an Bronchialkrebs. Starker Raucher gewesen.

58. H., M., gest. mit 72 Jahren an Altersschwäche, nachdem sie 14 Jahre vorher infolge Hirnschlag rechtsseitig gelähmt war.

59. H., F., geb. 1893. Im Krieg Kampfgasvergiftung mit zweimonatlichem Aufenthalt im Lazarett. Zur Zeit Atemnot bei körperlichen Anstrengungen und geschwollene Füße.

Befund: Myokardinsuffizienz bei Coronarsklerose.

60. H., L., geb. H., geb. 13. 4. 1883 in Geistingen. Als Kind Scharlach, später nie krank gewesen. Verheiratet mit 54.

Befund: Allgemein nervöse Frau ohne organische Ausfallserscheinungen des Nervensystems.

61. H., M., geb. 1885, 52 Jahre alt. In der Schulzeit sehr schwächlich gewesen, litt oft an Katarrhen der oberen Luftwege.

Befund: Emphysem-Bronchitis. Periphere Arteriosklerose.

62. K., H., geb. 9. 1. 1869 in Hennef, gest. Juni 1908 an Lungenentzündung.

63. L., geb. H., verw. K., geb. 21. 6. 1870 in Edgoven bei Hennef. Verheiratet in erster Ehe mit 62, davon vier Kinder, in zweiter Ehe mit 64, davon ein Kind. Sie ist noch in der Hauswirtschaft tätig und bietet keine Zeichen einer Nerven- oder Muskelerkrankung.

64. B., P., geb. 27. 2. 1869 in Edgoven. Straßenarbeiter, jetzt Invalide. Keine Kinderkrankheiten. Mit 25 Jahren akuter Gelenkrheumatismus, mit 35 Jahren Herzklappenfehler, deshalb mit 50 Jahren invalidisiert.

65. H., H., geb. 2. 1. 1909 in Geistingen. Mit 17 Jahren Fall vom Dach, seitdem Kopfschmerzen und Blutandrang zum Kopf. 1929 wegen dieser Beschwerden in der Universitäts-Nervenklinik Bonn.

Diagnose: Druckempfindlichkeit des N. supraorbitalis und N. occipitalis, sonst nihil.

66. N., K., geb. 11. 1. 1911 in Geistingen, wohnhaft daselbst. Als Kind Lungenentzündung und Röteln.

Intern und neurologisch sicher gesund.

67. N., J., geb. 12. 2. 1909 in Geistingen. Schlosser. Gesund.

68. K., Ch., Kind aus der ersten Ehe von 63 und 62, geb. 12. 12.

1898, gest. 1934 an den Folgen eines Motorradunfalls. Sicher kein Dystrophiker gewesen.

69. F., L., geb. K., geb. 24. 9. 1892. Bisher nie ernstlich krank gewesen.

70. K., A., geb. 1894, mit zwölf Jahren an Meningitis tuberculosa gestorben.

71. K., J., geb. 26. 8. 1902. Lebt zurzeit in Greuelsiefen bei Blankenburg. Mit 16 Jahren Gelenkrheumatismus. Zur Zeit kein krankhafter innerer und neurologischer Befund.

72. B., P., geb. 1893, wohnhaft in Bonn, verheiratet mit 75. Keine Kinder.

73. F., A., verheiratet mit 69, zwei gesunde Kinder. Starker Potator.

74. K., Ch., geb. K., geb. in Greuelsiefen. Hat drei gesunde Kinder.

75. B., H., geb. J., geb. 1894, wohnhaft in Edgoven, verheiratet mit 72.

76. F., H., geb. 1913, gesund.

77. F., B., gesund.

78. K., P., gesund.

79. K., M., geb. 1924, gesund.

80. J., F., geb. 1925, gesund.

81a. F., B., geb. J., geb. 1915, gesund.

81. H., H., geb. 10. 3. 1901, gest. 1921. Dystrophiker. Mit sieben Jahren konnte er sich nur durch Hochklettern an sich selbst erheben, besaß „dicke Waden", war im Weltkrieg als Freiwilliger und beging im Jahre 1921 in einer Depression Selbstmord.

Diagnose: Progressive Muskeldystrophie mit Pseudohypertrophie der Waden und Atrophie des Iliopsoas und der Glutaei.

82. R., W., geb. H., geb. 10. 11. 1896 in Hüchel, wohnhaft in Hombach bei Eitorf, verheiratet mit 89. Als Kind Masern. Mit 14 Jahren Gelenkrheumatismus. 1915 Nierenbeckenentzündung. 1925 Appendektomie, 1927 totale Exstirpation des Uterus wegen Endometritis chronica. 1931 Strumektomie. Neurologisch: o. B. Hatte drei Normalgeburten und eine Fehlgeburt im dritten Monat wegen Hyperemesis gravidarum.

Derzeitiger Befund: Klimakterischer Symptomenkomplex.

83. R., H., geb. 1. 11. 1919 in Hombach. Als Kind sehr „nervös". Erst mit zwei Jahren laufen gelernt; bald darauf konnte er sich nicht vom Boden ohne Unterstützung der Arme erheben. Seine Waden wurden dicker, er konnte aber nicht besser als seine Alters-

genossen laufen. Mit 15 Jahren konnte er noch Gewichte über die Horizontale heben. In der Schule Durchschnittsleistung.

1933 Medizinische Klinik Bonn, seitdem in dauernder Beobachtung der Klinik.

Befund: Atrophie und Funktionsschwäche der Erectores trunci, des Iliopsoas und Quadriceps; Pectorales, Deltoidei und Trapecius noch funktionstüchtig. Mäßige Pseudohypertrophie der Waden. Psychisch: äußerst impulsiv, jähzornig.

Diagnose: Progressive Muskeldystrophie mit vorwiegender Beteiligung der Oberschenkel- und Beckengürtelmuskulatur und Pseudohypertrophie der Waden.

84. R., G., geb. 1921 in Hombach, ledig. Rechtzeitig laufen gelernt, Scharlach mit neun Jahren; Lungenentzündung. In der Schule nicht sonderlich geistig rege.

Befund: größer (1,65) als ihrem Alter entsprechend, dicklich, weist im Bereich der unteren Brustwirbelsäule mäßige Kyphoskoliose auf; wird schnell müde.

Diagnose: Herzbeschwerden bei Kyphoskoliose. Neurol. o. B.

85. R., J., geb. 2. 3. 1923, erschossen am 24. 12. 1927 durch Unglücksfall. Hat mit 15 Monaten laufen gelernt, war schwächlich und litt an Hautausschlägen und häufigen Mandelentzündungen. Im übrigen keine Zeichen einer Muskeldystrophie.

86. R., M., geb. 22. 12. 1927 in Schieffen bei Eitorf, wohnhaft in Hombach. Mit einem Jahr laufen gelernt, mit zwei Jahren Scharlach, anschließend Otitis media duplex und linksseitige Pneumonie.

Befund: Mäßige Struma, Tonsillarhypertrophie beiderseits. Psychisch: äußerst labil, neigt zu Wutausbrüchen. Neurol. o. B.

87. R., K., geb. 1887, 51 Jahre alt, ledig. Angeblich keine Kinderkrankheiten. Mit 18 Jahren Pneumonia duplex, seitdem nie ernstlich krank gewesen.

Befund: Bronchitis sicca. Neurologisch: o. B.

88. R., J., geb. 1892, 45 Jahre alt, verheiratet, hat zwei gesunde Kinder. Er selbst nie krank gewesen.

Befund: Außer einer allgemeinen Übererregbarkeit keine krankhaften Veränderungen.

89. R., F., geb. 16. 9. 1894 in Kreuzen (Kreis Düren), wohnhaft in Hombach. Verheiratet mit 82. Diphtherie und Masern. 1917 im Kriegslazarett wegen Bronchialkatarrh und Stirnhöhlenvereiterung. Seitdem Neigung zu Erkrankung der oberen Luftwege. 1925 offene Lungentuberkulose, drei Monate Heilstätte. 1929 Medizinische Klinik

Bonn: Bronchiektasen, abgeheilte Lungentuberkulose. 1934: Medizinische Klinik Bonn: Status idem. Neurologisch: o. B.

90. R., S., geb. 1895, 43 Jahre alt, hat ein gesundes Kind. Sie selbst mit 36 Jahren Unterschenkelvenenentzündung, sonst nie krank gewesen.

Derzeitiger Befund: Ergibt keine Veränderungen krankhafter Natur.

91. R., M., geb. 1897, 42 Jahre alt, verheiratet mit an Herzfehler leidendem Mann. Hat drei gesunde Kinder. Sie selbst mit 18 Jahren akuten Gelenkrheumatismus, seitdem rheumatische Beschwerden bei Witterungswechsel. Neurologisch: o. B.

92. R., A., geb. in Euskirchen. Spinnereimeister. Als Kind angeblich nie krank gewesen. Litt seit seinem 40. Lebensjahr an „Herzkrämpfen". In einem solchen Herzanfall sei er mit 56 Jahren gestorben. Todesursache: Coronarsklerose, Angina pectoris?

93. R., M., geb. B., verheiratet mit 92, geb. 2. 11. 1865 in Euskirchen, gest. 17. 2. 1934 in Bonn in der Medizinischen Klinik. Vater sei mit 68 Jahren an Herzleiden, Mutter mit 63 Jahren an Magencarcinom gestorben. Eine Schwester der Pat. ist ebenso an Magencarcinom gestorben. Von Muskelschwund nichts bekannt. Sie selbst: Masern, Scharlach, Diphtherie, mit 13 Jahren Lungen- und Rippenfellentzündung, mit 35 Jahren Entfernung eines Uterusmyoms. 1917 Fleischvergiftung.

1934: Medizinische Klinik: Anämie, Oxyuren, leichte Herzinsuffizienz, Thrombophlebitis.

Sektion: Lungenembolie.

94. H., E., geb. 1898, gest. 1915 an Lungenentzündung. Als Kind sehr nervös gewesen, hatte in der Schule beschränktes Interesse, war sonst gesund gewesen.

95. H., A., geb. 1900 in Hennef, wohnhaft in Bonn. Rechtzeitig laufen gelernt, war bisher nie krank gewesen.

Befund: Leptosomer Typ. Intern und neurologisch: o. B.

96. H., F., geb. Sch., geb. 1902, gest. Mai 1935 an Hirntumor (Krankenhaus Venusberg, Bonn). Untersuchung sechs Monate vor dem Tode ergab außer Tumorsymptomen sonst keine Zeichen einer Muskelerkrankung.

97. H., M.-Th., geb. 1927. Rechtzeitig laufen gelernt. Mit zwei Jahren Masern, anschließend Bronchopneumonie.

Befund von 1936: Kräftig gebautes Kind, ängstlich, Funktion aller Muskeln ungestört.

98. H., H., geb. 1931 in Bonn. Mit zwölf Monaten laufen gelernt. Bisher nie krank gewesen.

Befund: Pastöses Kind, keine Atrophie oder Funktionsschwäche der Muskulatur.

99. H., G., geb. H., geb. 1913 in Bonn. Seit 1936 mit 95 verheiratet. Stets gesund gewesen. Intern und neurologisch: o. B.

100. H., A., geb. 1902 in Weldergoven a. d. Sieg. Hausangestellte in Bonn. Mit zwölf Monaten laufen gelernt. Masern, Diphtherie. Seit der Diphtherieerkrankung ermüdet sie schnell beim Treppensteigen und Laufen.

Befund (1936): Myokardschädigung; neurologisch: o. B.

101. H., W., geb. 16. 9. 1904 in Weldergoven. Dystrophiker. Rechtzeitig laufen gelernt. Beginn der Erkrankung mit zwölf Jahren: Schwäche beim Gehen und Treppensteigen.

Erstmalige Aufnahme in die Klinik (1920) ergab hochgradige Atrophie der Waden-, Oberschenkel- und Beckengürtelmuskulatur. 1933 Med. Klinik: Atrophie hat dazu noch die Rückenstrecker- und Schultergürtelmuskulatur ergriffen, so daß Pat. sich selbständig nicht mehr fortbewegen kann und ans Bett gefesselt ist. Seit 1933 befindet er sich mit kurzen Unterbrechungen in dauernder stationärer Behandlung der Klinik.

102. M., M., geb. H., geb. 18. 9. 1905 in Weldergoven, wohnhaft in Bedburg. Mit elf Monaten laufen gelernt. Später Scharlach und Diphtherie. Seit 1919 Atemnot bei körperlichen Anstrengungen und Stiche in der Brust.

Befund (1936): Verbreiterung des Herzens nach links und rechts.

103. M., H., geb. 28. 2. 1927 in Bedburg a. d. Erft. Mit zwölf Monaten laufen gelernt; danach Masern und Keuchhusten. Seit dem zweiten Lebensjahr Bettnässer, erwacht des Nachts schreiend.

Bei der Funktionsprüfung der einzelnen Muskelgruppen fällt eine gewisse Schwäche der langen Rückenstrecker auf, ohne daß eine nachweisbare Atrophie da wäre. Erheben vom Boden geschieht unter Zuhilfenahme der Arme.

Befund (1936): Enuresis nocturna, Neuropathie, Tonsillarhypertrophie, Funktionsschwäche der Rückenstreckmuskulatur ohne nachweisbare Atrophie. Sehr suspekt auf beginnende Dystrophie. Bleibt in Beobachtung der Klinik.

In der Tafel als noch in der Entwicklung begriffener Fall angeführt.

104. M., A., geb. 8. 3. 1932 in Bedburg. Mit einem Jahr laufen gelernt. Mit zwei Jahren Masern.

Befund (1936): Gut entwickeltes Kind; intern und neurologisch ohne krankhafte Ausfallserscheinungen.

105. M., H., geb. 27. 4. 1903 in Bedburg, Friseur, verheiratet mit 102. Nie krank gewesen.

Bei der Untersuchung im Mai 1936 fanden wir ihn durchaus gesund.

106. M., K., geb. 13. 6. 1866 in Schwarzenholz, gest. 26. 7. 1935 an Hirnschlag. Seit seinem 30. Lebensjahr nierenkrank.

Diagnose: Schrumpfniere, sekundäre Hypertonie (sektionsmäßig).

107. M., C., geb. M., geb. 31. 12. 1867 in Rödingen. Früher nie krank gewesen, z. Z. Kopfschmerzen, Schwindelgefühl, Gedächtnisschwäche.

Befund (1936): Allgemeine Arteriosklerose.

108. M., J., geb. 12. 2. 1827 in Schwarzenholz a. d. Saar, gest. 1898 an Altersschwäche. Von Muskelschwund nichts bekannt.

109. M., G., geb. F., geb. 1868 in Herchenbach-Saar. Sei sehr nervös gewesen. Mit 70 Jahren an Lungenentzündung gestorben.

110. M., W., geb. 4. 3. 1835 in Rüdingen, gest. 1900 an Herzschlag.

111. M., K., geb. H., geb. 26. 9. 1834 in Esch, gest. 1901 an unbekannter Ursache.

112. K., P., geb. 1891, gest. mit drei Monaten. Nach Angaben des Hausarztes sei es ein schwächliches Kind gewesen.

113. K., B., geb. November 1902, gest. mit fünf Monaten an Laryngospasmus?

114. K., J., geb. 3. 2. 1894 in Troisdorf. Seit 1920 Lungentuberkulose. 1923 Lungenheilstätte Lippspringe.

Befund (1937): Inaktive Lungentuberkulose. Neurologisch: o. B.

115. K., M., geb. 1895, gefallen 1916 im Weltkriege. Von Muskelschwund nichts bekannt. Hat zweimal wegen Lungenentzündung im Krankenhaus gelegen.

116. K., G., geb. H., geb. 1898, sicher gesund.

117.) Kinder (Knabe und Mädchen) von 116. Beide gesund,
118.) unverheiratet.

119. K., H., geb. 1897, gesund.

120. K., W., geb. 1863, wohnhaft in Troisdorf. Als Kind die „Wasserpocken", später Lungenentzündung. 1900 Typhus abdominalis, seit dieser Zeit Lymphangitis am rechten Bein.

121. K., M., geb. Februar 1865 in Marmagen, wohnhaft in Troisdorf. Als Kind oft Halsentzündungen. Seit 1900 Atemnot bei kör-

perlichen Anstrengungen, geschwollene Füße des Abends, schnelle Ermüdung.

Befund (1936): Myodegeneratio cordis, Herzinsuffizienz, Emphysem-Bronchitis.

122. K., J., geb. 1833, mit 40 Jahren verunglückt. Von Muskelschwund nichts bekannt.

123. K., Th., gest. mit 60 Jahren an Carcinoma ventriculi?

124. E., M., geb. K., geb. 26. 8. 1897 in Oberlar bei Troisdorf. Behandelnder Arzt: Dr. W. Keuchhusten und Masern, rechtzeitig laufen gelernt. Verheiratet, eine Fehlgeburt und eine Zangengeburt. 1908 Hornhautentzünudng (Univ. Augenklinik Bonn), familiäre Erscheinung. 1916 Gelenkrheumatismus. 1919 Grippe-Pneumonie, danach Lungenspitzenkatarrh; gelegen im Krankenhaus Köln-Lindenburg. 1929 Fibrom der linken Mamma.

Befund (1936): Neuralgie im Bereiche des Trigeminus, Incisionsnarbe über der linken Mamille, Katarrh über der rechten Spitze (röntgenologisch), Lungentuberkulose rechts. Neurologisch: o. B.

125.
126.
127. } Kinder von 128. Zuverlässiges über sie war nicht zu erfahren, da diese in Amerika geboren sind und dort leben.

128. H., J., Nichts genaues bekannt.

129. H., M., geb. K., verheiratet mit 128. Beide leben in Amerika. Zuverlässiges über sie war nicht zu erfahren.

130. G., L., geb. K., geb. 1900 in Oberlar. Seit zehn Jahren mit 131 verheiratet, hat keine Kinder. Als Kind Scharlach, mit 18 Jahren Endometritis, sonst gesund.

131. G., T., geb. 1901, angeblich immer gesund gewesen.

132. E., J., geb. 22. 9. 1896 in Hove, wohnhaft in Oberlar. Mit 17 Jahren Lungenspitzenkatarrh. Im Kriege viermal verwundet, seitdem häufig Bronchialkatarrh.

Befund (1934): Athletisch gebaut, rechter Arm kürzer als linker (Kriegsfolge). Bronchitis sicca, röntgenologisch abgeheilte Oberlappentuberkulose rechts.

133. E., W., geb. 10. 2. 1931 in Oberlar. Rechtzeitig laufen gelernt. Masern, Scharlach, Wasserpocken und Diphtherie.

Befund (1934): Kräftiges Kind mit normalem Gang. Tonsillarhypertrophie. Neurologisch: o. B.

134. K., H., geb. 23. 7. 1930 in Troisdorf. Mit neun Monaten laufen gelernt.

Befund (1934): Intern und neurologisch: o. B. 1936: Funktion aller Muskeln intakt.

135. K., G., geb. E., geb. 21. 10. 1897 in Eitorf. Mit einem Jahr laufen gelernt. Masern, Keuchhusten. Bis zu ihrem sechsten Lebensjahr Enuresis nocturna. Mit 20 Jahren Nephritis. Seit 1931 sehr aufgeregt. Durchfälle, Gewichtsabnahme, Haarausfall.

Befund (1934): Struma, Thyreotoxikose; psychisch: eine gewisse, durch die Hyperthyreose bedingte Gemütslabilität.

136. K., A., geb. E., geb. 18. 4. 1899 in Siegburg. Masern, Keuchhusten und in der Schulzeit Mumps. Vor einem Jahr Angina lacunaris. Drei Normalgeburten, seit der letzten Geburt sei sie dicker geworden, wird beim Arbeiten kurzatmig.

Befund (1934): Adipositas, Emphysem, leichte Herzinsuffizienz.

137. K., W., geb. 1. 5. 1924, Zangengeburt. Mit 18 Monaten (!) laufen gelernt, gleich danach Hochklettern an sich selbst beim Versuch, sich vom Boden zu erheben. Die Waden wurden dicker.

Befund (1934): Normal gewachsener Knabe in gutem Ernährungszustand. Beim Gehen leicht watschelnder Gang. Atrophie und Funktionsschwäche der Oberschenkelmuskulatur, kann sich aber noch vom Boden erheben. Atrophie und Funktionsschwäche der Erectores trunci. Hochgradige Pseudohypertrophie der Wadenmuskulatur. Keine Scapulae alatae.

Diagnose: Progressive Muskeldystrophie mit vorwiegender Beteiligung der unteren Extremitäten und der Beckenmuskulatur und Pseudohypertrophie der Waden.

1936: Zustand in funktioneller Beziehung eher gebessert, sicher keine weitere Progression der Erkrankung. Steht in unserer Beobachtung.

138. K., W., geb. 7. 2. 1930 in Troisdorf; Bruder von 137, im ganzen ein Ebenbild von ihm. Mit einem Jahr laufen gelernt, mit zwei Jahren Keuchhusten. Mit drei Jahren konnte er sich beim Fall auf den Boden nicht mehr erheben und mußte an sich hochklettern.

Befund (1934): Watschelnder Gang, vorgetriebenes Abdomen, Atrophie der Beckengürtel- und der Oberschenkelmuskulatur. Kletterversuch positiv.

Diagnose: Progressive Muskeldystrophie vorwiegend der Beckengürtel- und Rückenstreckmuskulatur. Steht in unserer Beobachtung und Behandlung.

139. K., G., geb. 6. 8. 1933 in Troisdorf. Mit einem Jahr laufen gelernt. Masern und Wasserpocken.

Bei der Untersuchung im Jahr 1936 fanden wir: Ein kräftig gebautes Kind, geistig rege; beim Gehen lassen sich keine Zeichen eines veränderten Ganges erkennen, auch sind keine Atrophien oder

Funktionsstörungen der Muskulatur zu beobachten. Allerdings ist das Kind noch nicht über das Alter hinaus, in welchem eine Dystrophie sich zu offenbaren pflegt.

140. E., H., geb. 23. 10. 1901 in Siegburg, wohnhaft in Menden a. d. Sieg. In der Schulzeit konnte er zunächst alle Turnübungen ausführen; erst mit 13 Jahren merkte er Schwäche in den Beinen beim Treppensteigen, konnte jedoch bis 1928 noch Rad fahren. Geringste Hindernisse auf dem Wege brachten ihn zu Fall, aus dem er sich nur durch Stützen der Beine mit den Händen hochbringen konnte. Keine Gonorrhoe oder Lues nachweisbar. Uns bekannt seit 1931.

Befund (1931): Med. Klinik: Deutliche Atrophie und Funktionsschwäche der Strecker und Beuger der Unterschenkel, der Ad- und Abduktoren der Oberschenkel, des Iliopsoas und der Glutaei. Schultergürtel- und Pectoralismuskulatur noch in Umfang und Funktion ungestört. Hoden beiderseits atrophisch.

Er ist seit 1923 mit 141 verheiratet, hat jedoch keine Kinder. Steht in Beobachtung.

Diagnose: Progressive Muskeldystrophie mit vorwiegender Beteiligung der Unterschenkel-, Oberschenkel- und Rückenmuskulatur ohne Pseudohypertrophie.

141. E., K., geb. K., geb. 1902. Als Kind Diphtherie, seitdem nie krank gewesen.

Befund (1935): Bronchitis sicca, sonst intern und neurologisch: o. B. Gynäkologischerseits liegen keine krankhaften Veränderungen an den Generationsorganen vor, welche eine Unfruchtbarkeit ihrerseits erklären könnten.

142. E., M., geb. 1903, gest. mit neun Monaten. Nach Angaben des Hausarztes war er sehr schwächlich, litt an exsudativer Diathese und Spasmophilie. Das Alter erlaubt noch keinen Schluß auf Dystrophie.

143. E., M., geb. W., geb. 8. 8. 1870 in Hove bei Eitorf. Mit einem Jahr laufen gelernt. Neun normale Geburten, drei Kinder im Säuglingsalter an unbekannter Ursache gestorben.

1924 Uterusmyomoperation, 1925 erstmals Diabetes mellitus festgestellt.

Befund (1936), Med. Klinik Bonn: Alte Hilus- und Oberlappentuberkulose rechts (röntgenologisch), rechtskonvexe Skoliose der Brustwirbelsäule, mäßige Struma retrosternalis, Diabetes mellitus, mäßige Hypertension.

144. E., H., geb. 17. 12. 1870 in Stein. Rechtzeitig laufen gelernt.

Keine Kinderkrankheiten. 1890 in der Hautklinik Bonn wegen Ekzem gelegen. 1901 Hg-Vergiftung. Seit 1929 Invalide wegen Herzmuskelerkrankung.

Befund (1936), Med. Klinik Bonn: Dilatatio und Elongatio aortae (röntgenologisch), Herzmuskelinsuffizienz. Neurologisch: o. B.

145. E., F., geb. 1904 ,gest. 1906 an Bronchopneumonie im Anschluß an Masern. Rechtzeitig laufen gelernt, wies keine Zeichen einer Dystrophie auf.

146. R., G., geb. 1910, verheiratet seit 1934 mit 148. Nie krank gewesen. Zur Zeit intern und neurologisch o. B.

147. E., M. (II), geb. 16. 5. 1906 in Siegburg, wohnhaft in Eitorf. Mit elf Monaten laufen gelernt. Mit drei Jahren Masern. Im zweiten Schuljahr merkte er beim Treppensteigen und Bücken Schwäche in den Beinen; seine Waden wurden zusehends dicker; laufen konnte er nicht. Seit April 1931 in Behandlung der Klinik.

Befund (1931), Med. Klinik Bonn: Starke Atrophie und Funktionsschwäche des Quadriceps, der Glutaei und des Iliopsoas. Hochgradige Pseudohypertrophie der Waden. Geringe Atrophie und Funktionsschwäche der Serrati und Deltoidei.

Pat. ist Schneider, seinem Beruf kann er bis jetzt ungestört nachgehen. Unverheiratet mit bewußter Rücksichtnahme auf sein Familienleiden.

Diagnose: Progressive Muskeldystrophie mit vorwiegender Beteiligung der Beckengürtel-, Oberschenkel- und Schultergürtelmuskulatur und Pseudohypertrophie der Waden.

Steht in Beobachtung und Behandlung der Klinik.

148. R., K., geb. E., geb. 21. 1. 1910 in Aggerheich bei Menden, verheiratet seit einigen Wochen mit 146. Fabrikarbeiterin. Seit ihrem siebten Lebensjahr häufig Mandelentzündungen. Seit drei Jahren geschwollene Füße des Abends, Kurzatmigkeit bei körperlichen Anstrengungen.

Befund (1936): Mitralinsuffizienz, Stauungsbronchitis. Neurologisch o. B.

149. E., M., geb. 1912, gest. mit 19 Monaten an Lungenentzündung. War nach Angaben der Eltern kräftiges Kind.

150. M., E., geb. L., gest. mit 67 Jahren an Asthma bronchiale. War seit ihrem 12. Lebensjahr asthmakrank und lag im Krankenhaus Köln-Kalk, wo sie auch starb.

151. M., A., mit 60 Jahren an Arteriosklerose bzw. Angina pectoris gestorben.

152. M., H., mit einem Jahr gestorben. Ursache?

152a. M., K., 49 Jahre, gesund, verheiratet, hat zwei gesunde Kinder.

152b. M., E., verheiratet, gesund.

152c. M., P., im Krieg gefallen.

152d. M., A., tuberkulosekrank.

152e. M., J., gesund.

152f. G., M., verheiratet, keine Kinder.

153. L., A., mit 50 Jahren an Sepsis gestorben. Erste Frau von 154.

154. L., H., gest. mit 75 Jahren an Asthma bronchiale und cardiale.

155. Qu., E., verheiratete L., zweite Frau von 154, gest. mit 54 Jahren an Schlaganfall, hat acht Kinder. War zeitlebens nierenkrank.

156. P., K., geb. L., geb. 12. 12. 1889, gesund. Seit 1922 verheiratet, hat drei gesunde Kinder.

156a. L., M., 48 Jahre alt, gesund.

156b. L., E., 45 Jahre alt, Nierensteinkrankheit.

156c. L., A., 44 Jahre, gesund. Hat zwei Kinder, davon eines an Gehirnhautentzündung gestorben.

156d. L., K., 43 Jahre, gesund.

156e. L., H., 41 Jahre alt, Nierensteinkrankheit, deshalb 1936 operiert.

156f. L., J., 40 Jahre, nierensteinleidend.

156g. L., A., 38 Jahre, gesund.

157. L., H., mit 67 Jahren an Lippenkreps gestorben. War Asthma bronchiale-krank.

158. L., K., geb. H., mit 37 Jahren an galoppierender Schwindsucht gestorben.

159. Vater von 158, starb mit 68 Jahren an Asthma bronchiale.

160. Mutter von 158, mit 70 Jahren an unbekannter Ursache gestorben.

161. L., W., geb. 20. 9. 1889 in Mühlheim. Als Kind Masern und Keuchhusten, mit zehn Jahren bereits Asthma bronchiale.

Befund (1936), Med. Klinik Bonn: Emphysem, Asthma.

162. L., E., geb. G., 37 Jahre, gesund, verheiratet mit 161, hat fünf gesunde Kinder.

163. P., B., verheiratete L., geb. 30. 9. 1870. Leidet seit elf Jahren an Grauem Star. Hat zwei gesunde Töchter.

164. L., P., geb. 9. 1. 1868. Mit 18 Jahren Typhus abdominalis, mit 30 Jahren Lungenentzündung. Im April 1936 an Magencarcinom gestorben.

165. L., F., mit 57 Jahren an Lungenentzündung gestorben.

166. W., M., geb. L., geb. 31. 10. 1876 in Rupichteroth b. Waldbröhl. Als Kind Masern, Scharlach und Diphtherie und mit acht Jahren Keuchhusten. Immer sehr schwächlich gewesen. Mit 14 Jahren Skrofulose, später Gelenkrheumatismus. 1926 Carcinoma uteri, wird bestrahlt.

Befund (1936): Kleine untersetzte Frau ohne Funktionsstörungen der Muskulatur. Intern: Myodegeneratio cordis, Thrombophlebitis der Unterschenkel.

167. W., J., geb. 26. 6. 1874 in Hove bei Eitorf, Zimmermann. Als Kind gesund gewesen, aber sehr nervös. Mit 30 Jahren Pleuritis links.

Befund (1936): Pleuraschwarte links, alte cirrhotische Tuberkulose der Lungen, mäßige Hypertonie, Arteriosklerose. Neurologisch: o. B. Psychisch: Kleinigkeitskrämer.

168. Kind (Mädel) von 166 und 167. Am Tage der Geburt gestorben. Causa?

169 u. 170. (Zwillinge.) Nach Angaben des Geburtshelfers haben beide Kinder offene Stirn und Afteratresie gehabt; außerdem besaß das erste Wasserkopf, das zweite litt an Krämpfen im Bereich der mimischen Muskulatur. Beide mit einem Monat gestorben.

171. R., M., geb .W., geb. 5. 10. 1903 in Porz, wohnhaft in Troisdorf. Mit zwölf Monaten laufen gelernt. Mit vier Jahren Masern und Keuchhusten, später Otitis media; Paracentese im Brüder-Krankenhaus Bonn. Sei immer sehr leicht aufgeregt, energie- und mutlos. Sie hat ein gesundes Kind.

Befund (1936), Med. Klinik Bonn: Bronchitis sicca; neurologisch: o. B.; psychisch: Sehr zerfahren, mit mangelhaftem Trieb, depressiv.

172. R., W., geb. 1902 in Troisdorf, wohnhaft daselbst. Als Kind Scharlach. In der Schulzeit und später nie ernstlich krank gewesen. Sicher gesund (1936).

173. W., O., geb. 5. 2. 1905 in Köln, Musiker, unverheiratet. Mit 18 Monaten laufen gelernt. Wegen häufiger Tonsillitiden Tonsillektomie. Seit dem 14. Lebensjahr Krämpfe in den Armen. Wird leicht rot in Gesellschaft. 1929 Gonorrhoe, anschließend Orchitis.

Befund vom 3. 2. 1928 (Univ. Nervenklinik Bonn): Psychogene und neuritische Beschwerden, Hemmungserscheinungen, Spannungsgefühl in der linken Gesichtshälfte.

Diagnose: Gesellschaftskomplex.

174. W., P., geb. 4. 3. 1907 in Köln. Als Kind sehr zart, mit

zwei Jahren Masern und Keuchhusten, seitdem Neigung zu Asthma bronchiale.

Befund (1936), Med. Klinik: Astheniker, Bronchitis sicca, mäßiges Emphysem. Neurologisch: o. B.

175. W., B., geb. 3. 5. 1909, gest. 1913 an Diphtherie; auch sie sei sehr zart gewesen. Kein Anhalt für Funktionsstörungen der Muskulatur.

176. Eine männliche Totgeburt.

177. L., M., geb. F., geb. 14. 5. 1912 in Stein bei Eitorf. Seit November 1936 mit 178 verheiratet. Intern und neurologisch o. B.

178. L., H., 26 Jahre alt, nie krank gewesen.

179. F., P., geb. 9. 7. 1916 in Stein. Rechtzeitig laufen gelernt. Seit dem zwölften Lebensjahr Schwäche beim Treppensteigen und beim Erheben der Arme über die Horizontale.

Befund (1933): Gehen ungestört, beim Treppensteigen hält er sich an das Geländer, doch vermag er so 30 Treppenstufen zu ersteigen. Atrophie und Funktionsschwäche der Schultergürtel- und Oberarmmuskulatur. Lose Schulter angedeutet. Keine Pseudohypertrophie der Waden.

Diagnose: Progressive Muskeldystrophie mit vorwiegender Beteiligung der Schultergürtel und Oberarme.

180. Sch., E., geb. F., geb. 7. 12. 1914 in Linkenbach. Als Kind Diphtherie, sonst immer gesund gewesen.

Befund (1936): Struma angedeutet. Neurologisch: o. B.

181. Sch., W., 27 Jahre alt, gesund. Auch sonst keine Zeichen einer Muskel- oder Nervenerkrankung. Verheiratet.

182. F., M., 67 Jahre alt. Seit dem 13. Lebensjahr Asthma bronchiale.

183. F., Ch., 64 Jahre alt, gesund.

184. F., P., geb. 24. 12. 1872 in Stein. Landwirt. Rechtzeitig laufen gelernt. Keine Kinderkrankheiten. Im Kriege Polyneuritis rheumatica (nach Gutachten Prof. Dr. M.).

Befund (1927), Med. Klinik: Inaktiver Oberlappenprozeß rechts, geringe Spondyloarthrosis.

Befund (1936), Med. Klinik: Ischias, alte spez. Prozesse des rechten Oberlappens.

185. F., H., mit 68 Jahren an Altersschwäche gestorben.

186. F., K., mit 65 Jahren an Herzschlag gestorben.

187 u. 188. Eltern der Vorgenannten, in der Tafel versehentlich nicht numeriert. Von ihnen wissen wir nichts Zuverlässiges. Einer

von diesen ist in der Tafel durch technische Fehler punktiert angegeben.

189. F., H., mit 58 Jahren an Blutvergiftung gestorben.

190. F., K., mit 62 Jahren an Herzleiden gestorben.

191. F., E., an Brustkrebs gestorben.

192. F., Ph., nach ärztlichen Angaben soll er an generalisierter Lymphdrüsenschwellung gestorben sein. Auch er ist fälschlich als untersucht angezeichnet.

193. F., B., gestorben mit 55 Jahren an Meningitis.

194 u. 195. (T. u. A.), Zwillinge; geb. 5. 4. 1917. Das erstgeborene starb mit 22 Monaten an Diphtherie, das zweitgeborene mit 19 Monaten an Keuchhusten.

196. F., M., geb. W., geb. 1886, gest. 21. 4. 1932 an Schlaganfall. Bei der Untersuchung im Januar 1932 bestand mäßige Hypertonie, eine Aortenkonfiguration des Herzens, im übrigen aber keine Funktionsstörungen im Sinne der Muskeldystrophie oder spinalen Atrophie. WaR negativ.

197. Sch., O., geb. 18. 9. 1877 in Bensberg, wohnhaft in Köln, Chauffeur. Nie ernstlich krank gewesen. Von zwölf Geschwistern sind fünf im Kindesalter an unbekannter Ursache gestorben. Eins davon (Knabe) habe starke Verunstaltungen und Verkrüppelungen am Körper besessen. Sein Vater ist mit 70 Jahren an Altersschwäche gestorben.

Befund (1936): Intern: Sekundäre Anämie bei inneren Hämorrhoiden.

198. Sch., K., geb. W., wohnhaft in Köln, geb. 25. 3. 1878. Mit einem Jahr laufen gelernt. Außer Masern habe sie bis 1930 keine Krankheiten durchgemacht. 1933 (Krankenhaus L.-Köln) Entfernung einer Eierstockgeschwulst. 1936 (Krankenhaus L.-Kalk) Uterusmyom entfernt.

Befund (1936), Med .Klinik: Mittelgroß, in reduziertem Ernährungszustand, Emphysem-Bronchitis. Neurologisch: o. B.

199. Sch., M.. geb. 26. 7. 1906, Büroangestellte in Köln-Kalk. Rechtzeitig laufen gelernt, keine Kinderkrankheiten. Schon als Kind turnerische Begabung, und heute ist sie im Schwimmverein mit Erfolg tätig.

Befund (1936): Kräftig gebautes Mädel ohne Zeichen einer inneren und Nervenerkrankung. Keine Anomalien des Skeletsystems.

199a. S., P., gestorben mit 94 Jahren an Altersschwäche.

200. Ehefrau von 199a. Von ihr wissen wir nichts Sicheres.

201. E., G., geb. S., mit 89 Jahren an Altersschwäche gestorben. Von Muskelschwund nichts bekannt.

202. E., J., mit sechs Jahren im Anschluß an Masern an Miliartuberkulose gestorben.

203. E., J. sen., mit 73 Jahren an Lungentuberkulose gestorben. War seit dem 20. Lebensjahr an Lungentuberkulose krank.

204. E., J. jun., mit 63 Jahren an Lungenentzündung gestorben.

205. E., A., geb. Sch., vom Hausarzt uns als gesund bezeichnet.

206, 207, 208 sind Kinder von 205, alle drei zwischen 1. und 3. Lebensjahr an Masern bzw. Diphtherie gestorben.

209. E., K., mit zwei Jahren an Diphtherie gestorben.

210. M., A., geb. E., mit 60 Jahren an Lymphogranulomatose gestorben.

211. M., M., Landwirt in Happerschoß bei Hennef, gesund.

212, 213, 214, 215, 216 sind Kinder von 211, alle gesund ohne Zeichen einer Nervenerkrankung.

217. E., Th., als zweijähriges Kind an den Folgen einer Masern-Bronchopneumonie gestorben.

218. E., P., als Säugling gestorben.

219. K., E., geb. W., geb. 23. 5. 1873 in Hove bei Eitorf, wohnhaft in Köln. Mit zwölf Monaten laufen gelernt, mit zwölf Jahren Lungenentzündung.

Befund (1936): Struma, Glanzauge, Tachykardie, lebhafte Reflexe, psychische Labilität.

Diagnose: Hyperthyreose. Neurologisch: o. B.

Behandelnder Arzt: Dr. G., Köln.

220. K., H., geb. 1. 10. 1906 in Köln, Büroangestellter. Mit zwei Jahren laufen gelernt. War schon mit fünf Jahren beim Erheben vom Boden auf die Hilfe seiner Hände angewiesen. Treppensteigen ist seit dem 13. Lebensjahr schwierig. Maschinenschreiben kann er noch immer.

Befund (1935), Med. Klinik: Hochgradige Atrophie und Funktionsschwäche der Quadriceps, Glutaei und Gastrocnemii, watschelnder Gang. Schultergürtel- und Armmuskulatur noch unbeteiligt.

Diagnose: Progressive Muskeldystrophie der Beckengürtel-, Oberschenkel- und Rückenstreckmuskulatur.

221. K., B., geb. 27. 8. 1909, Büroangestellte. Mit 15 Monaten Rachitis, danach bis 15. Lebensjahr Blepharitis (Dr. P.).

Jetziger Befund: Grazil gebautes Mädchen. Intern: Bronchitis sicca. Neurologisch: o. B. Psychisch: Depressiv veranlagt, ein gewisser Grad von Hypomanie.

222. K., A., geb. 29. 5. 1912, Schneider. Mit zwölf Monaten laufen gelernt. Lungen- und Rippenfellentzündung. In der Schulzeit konnte er noch alle Turnübungen gut ausführen. Erst mit zwölf Jahren Schwäche beim Bücken und Erheben vom Boden. Hantieren mit den Armen kann er bis heute noch. Pat. ist von uns bisher dreimal untersucht (1933, 1934, 1936).

Befund (1933): Funktionsminderung der Rückenstrecker, watschelnder Gang. Atrophie und Funktionsschwäche des Quadriceps. Keine Atrophie und Pseudohypertrophie der Gastrocnemii. Diagnose: Progressive Muskeldystrophie mit vorwiegender Beteiligung der Rückenstrecker- und Oberschenkelmuskulatur.

223. K., M., geb. 4. 5. 1919, Schneiderin. Keine Kinderkrankheiten. Intern und neurologisch sicher gesund.

224. K., A., geb. 1880, gest. mit 18 Jahren an Lungentuberkulose.

225. Uns unbekannte Frau, da sie sich nicht untersuchen ließ und auch auf wiederholtes Schreiben keine Antwort gab.

226. K., F., geb. 1884, Klempner in Köln. Bis 1905 immer gesund gewesen. 1906 Ulcus ventriculi-Operation, seitdem Magenbeschwerden.

Befund (1936): Druckschmerzhaftigkeit in der Magengegend. Röntgenologisch narbige Verziehungen im Bereich der G.-E. Stelle. Neurologisch: o. B.

Mit seinen Geschwistern lebt er in Unfrieden. Wir wurden von diesen auf unsere Bitte, sie zu untersuchen, wiederholt abgewiesen. Bei ihnen ist von Muskelschwund nichts bekannt.

| | |
|---|---|
| Bauer-Fischer-Lenz | Menschliche Erblehre. Bd. 1 u. 2. 1936. |
| Curschmann, Hans | Ergbn. d. inn. Med. u. Kinderheilk. 21. |
| — | Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 45 (1922). |
| — | Med. Klinik 41 (1921). |
| — | n. Bumke-Foerster: Handb. d. Neurologie. |
| Curtius, F. | Die Erbkrankheiten des Nervensystems. Stuttgart 1935. |
| Dawidenkow u. Krychova | Zeitschr. f. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 125, 1930. |
| Diehl-Hansen-v. Ubisch | Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Bd 99, 105. |
| Dittrich | Verh. dtsch. orthop. Ges. (1931). |
| — | Diss. Heidelberg 1931. |
| Erb, W. | Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 1 (1891). |
| — | Arch. klin. Med. 34 (1884). |
| Grothaus El. | Arch. klin. Chir. 181 (1934). |
| Grünberg | Diss. med. Breslau 1928. |
| Kostakow, St. | Klin. Wschr. 1934, 6. |
| — | Dtsch. Arch. f. klin. Med. 176,5. |
| Kehrer, F. | aus Bumke-Foerster, Handb. d. Neurologie. |
| — | Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 83 (1925). |
| Krychowa-Abowjan | Zeitschr. f. ges. Neurol. u. Psych. 150 (1934). |
| Lenz | nach Bauer-Fischer-Lenz. |
| Minkowsky-Sidler | Schweiz. med. Wschr. 1928. |
| Muller | zit. n. Lenz; a. Bauer-Fischer-Lenz 1936. |
| Patzig | Klin. Wschr. 1934 I. |
| Slauck-Kostakow | Dtsch. med. Wschr. 1933,5. |
| Timoféeff-Ressovsky | Naturwiss. 1931. |
| Timoféeff | zit. n. Lenz a. Bauer-Fischer-Lenz 1936. |
| Valentin u. Mestern | Dtsch. Aerzteblatt 37, 1934. |
| Verschuer v. | Erbpathologie. 1934. |
| — | Verh. dtsch. orthop. Ges. 26. Kongreß. |
| — | Dtsch. Aerzteblatt 18. I. 1936. |
| Vogt, C. | Naturwiss. 1921. |
| Vogt, O. | Z. ges. Neurol. u. Psych. 100 u. 101. |
| Vogt, C. u. O. | J. f. Psychol. u. Neurol. 39. |
| — | J. f. Neurol. u. Psych. 128. |
| Weitz | Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. 72, 1921; 107 1929. |

## Lebenslauf

Am 24. Juli 1909 wurde ich, Franz Derix, als Sohn des Glasmalereibesitzers Heinrich Derix und seiner Ehefrau Magdalene geb. Bercker in Kevelaer geboren. Ostern 1930 legte ich am Gymnasium Thomaeum in Kempen/Rhein die Reifeprüfung ab. Anschließend studierte ich Medizin an den Universitäten Bonn, Kiel, Münster, Heidelberg und wieder in Bonn. Die medizinische Vorprüfung bestand ich im Herbst 1934 in Münster, das medizinische Staatsexamen im W. S. 1937/38 in Bonn.